ITEM 211 : PURPURA

Purpura = syndrome clinique : **macules érythémateuses**, dues à **l'extravasation spontanée** (ou suite à un traumatisme minime) de globules rouges dans le derme, **ne s'effaçant pas à la vitropression**
- **Disparition** sans séquelle en quelques jours, en passant par les couleurs de la biligénie locale (rouge, violet, bleu puis jaune)
- **Répétition de lésions** sur le même site : **dyschromie brunâtre**, voire **cicatrices blanchâtres**
➝ Anomalie de **l'hémostase primaire** : anomalie quantitative/qualitative des plaquettes ou pathologie vasculaire intrinsèque

Types			- **Pétéchial** : éléments punctiformes de taille d'une tête d'épingle **< 3 mm** - **Ecchymotique** : placards plus ou moins larges **≥ 3 mm**, aux contours mal limités - **Vibices** (plus rare) : ecchymoses particulières, prenant l'aspect de traînées linéaires le long des plis de flexion - **Nécrotique** : pétéchies ou ecchymoses surélevées par une zone de nécrose
Diagnostic	*Gravité*		➝Urgence infectieuse (purpura fulminans) ou urgence hémorragique (thrombopénie) - **Purpura fulminans** : fébrile avec ≥ 1 élément ≥ 3 mm, rapidement extensif, nécrotique, en carte de géographie - Présence d'hémorragies au fond d'œil - Association à une CIVD - Localisation avec retentissement fonctionnel : pharyngé… - Traitement antiagrégant ou anticoagulant
	DD		- **Angiome stellaire** : tumeur vasculaire, s'efface à la vitropression - **Télangiectasie** : dilatation pulsatile permanente de vaisseaux cutanéo-muqueux, s'efface à la vitropression - **Taches rubis :** papule rouge/violacée, non pathologique - **Angiokératome** : lésion violacée infiltrée (maladie de Fabry)
	Selon l'étiologie		- **Purpura thrombopénique** : ecchymoses et/ou pétéchies, sans relief, diffus, prédominant aux membres inférieurs, avec atteinte muqueuse possiblement associée - **Purpura thrombopathique** : monomorphe uniquement ecchymotique, pratiquement jamais pétéchial - **Purpura vasculaire** : polymorphe, volontiers infiltrés (palpables), déclive, aggravé par l'orthostatisme, sans atteinte muqueuse, associé à d'autres signes (cutanés (livédo, urticaire…), articulaire, neurologique…)
Etiologie	**Thrombopénie**		= Purpura seulement pour des thrombopénies < 50 G/L
	Thrombopathies	Thrombopathie acquise	- **Médicamenteux** (majorité) : **antiagrégant plaquettaire** ++, **AINS**, dérivés de la pénicilline - **Hémopathie** : **maladie de Waldenström** ++, **myéloprolifératif**, **myélodysplasie**, **myélome** - **Insuffisance rénale chronique**
		Thrombopathie constitutionnelle	= Rare, potentiellement grave : diagnostic par étude de la **morphologie plaquettaire** et des **fonctions** (**adhérence, agrégation**) - Anomalie de l'adhérence plaquettaire au sous-endothélium : **maladie de Willebrand** (purpura rare), **maladie de Jean Bernard-Soulier** (déficit en GPIb/IX) - Anomalie de l'agrégation plaquettaire : **maladie de Glanzmann** (déficit en GPIIb/IIIa)

Etiologie	**Purpura vasculaire**	*Fragilité capillaire*	= Non infiltré, plutôt ecchymotique	
			Anomalie constitutionnelle du vaisseau	- **Fragilité capillaire constitutionnelle** : fréquente, symptomatique chez la jeune femme avec ecchymoses pour des chocs minimes - Anomalie héréditaire : **maladie d'Ehlers-Danlos, pseudo-xanthome élastique**
			Par atrophie des tissus de soutien	= Localisation caractéristique à la face dorsale de la main et de l'avant-bras, couleur violine, avec parfois des stries vasculaires jaunâtres - **Purpura sénile de Bateman** chez le sujet âgé - **Corticothérapie au long cours** (syndrome cushingoïde)
			Scorbut	**= Carence en vitamine C : pétéchies périfolliculaires**, **ecchymoses cutanées** et/ou **muqueuses**, **déchaussement dentaire**
		Cause infectieuse	**Cause infectieuse bénigne**	- Virale = **parvovirus B19, VHB, VHC, VHE, VIH, EBV** : lésions d'aspect purpurique **(**exanthème purpurique) par thrombopénie et fragilisation vasculaire - Bactérienne = **rickettsiose**, **tuberculose**, **gonocoque** (purpura vésiculo-pustuleux)
			Endocardite d'Osler	= A évoquer devant un **purpura conjonctival** ou **sus-claviculaire** fébrile : - Hémocultures + ETT, voire ETO sans attendre, prélèvement de lésion purpurique
			Purpura fulminans	**Infection bactérienne**, le plus souvent à **méningocoque** (non exclusivement : **pneumocoque, *S. aureus, Haemophilus***…) ➞ urgence vitale absolue - Plus fréquent chez l'enfant et le nourrisson, contexte épidémique - **Purpura nécrotique, extensif, ecchymoses > 3 mm en carte de géographie** - **Contexte fébril**e, volontiers associé à un **état de choc** - **CIVD** et **thrombopénie** fréquemment associée
		Cause immunologique	= Par vascularite des petits ou moyens vaisseaux et mécanisme immunologique avec complexes immuns ➞ **Les vascularites de Horton, Takayasu et de Kawasaki ne sont pas à l'origine de lésions purpuriques** - **Purpura caractéristique** : pétéchial, infiltré (volume sous le doigt), déclive, prédominant aux membres inférieurs, évoluant souvent de façon chronique par poussées - Autres lésions cutanées : **cocardes érythémateuses** et **nodules dermiques** (**tri-syndrome de Goujerot**), **urticaire, livedo réticulaire des membres inférieurs** - Atteinte extra-cutanée : **arthralgies, myalgies, syndrome de Raynaud, neuropathie, glomérulopathie**… - **Biopsie cutanée** : vascularite leucocytoclasique ± avec dépôts d'Ig, fibrinogène et/ou complément en IF	
			Vascularite médicamenteuse	= Par hypersensibilité aux médicaments : **antibiotique** (**pénicilline, cycline, sulfamide**…), **AINS**, **diurétique thiazidique**, **AVK**, **allopurinol** - 7 à 10 jours après introduction du médicament - Généralement isolé, guérison en 3 à 6 jours

Etiologie	**Purpura vasculaire**	*Cause immunologique*	**Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch**		= **Dépôts de complexes immuns IgA** : plus fréquent chez l'enfant, souvent après un épisode infectieux, possible chez l'adulte - **Purpura pétéchial pur** des MI symétriques, infiltré, évoluant par poussées, aggravé par l'orthostatisme - **Prurigineux**, parfois accompagné par des **œdèmes** et/ou une **urticaire** - Associé à des **arthralgies** prédominant aux grosses articulations des MI - Parfois compliqué de **douleurs abdominales**, **d'hématurie** voire **d'IR**
				PEC	- Evolution le plus souvent favorable, risque de complication **abdominale** (**invagination intestinale aiguë, occlusion, perforation**) ou **rénale** **- Biopsie rénale** (si HTA, IR ou protéinurie > 1 g/24h ou > 6 mois) : glomérulopathie segmentaire et focale avec dépôts mésangiaux d'IgA
			Purpura dysglobulinémique **Purpura cryoglobulinémique**		- Manifestations favorisées par l'exposition au froid - Associés : neuropathie périphérique, glomérulopathie… - Causes principales : **lymphoprolifération maligne**, **VHC**
			Purpura dysglobulinémique **Purpura de l'amylose AL**		= Par **fragilité capillaire** et **déficit en facteur X** : - **Purpura :** ecchymotique, en regard des zones de pression/ traumatisme, siège périorbitaire, au cou et aux plis **-** Associés : anomalies cardiaque, rénale, neuropathie périphérique et déficit en facteur X (« trappage » splénique) dans les formes avancées
			Purpura dysglobulinémique **Purpura hyper-globulinémique**		- **Hyperglobulinémie polyclonale** (fréquemment lié à des complexes immuns circulants) : **lupus, polyarthrite, syndrome de Sjögren, sarcoïdose, cirrhose** - **Gammapathie monoclonal** : purpura ± épistaxis associé possible
			Angéite nécrosante, collagénose	Vascularite	- Des moyens vaisseaux : **périartérite noueuse** - Des petits vaisseaux : **vascularites à ANCA** ➝ **Jamais par vascularite des gros vaisseaux** (Horton, Takayasu)
				Connectivite	= **Lupus**, **polyarthrite rhumatoïde**, **syndrome de Goujerot-Sjögren**, **syndrome de Sharp**
			Purpura thrombotique		= **Lésion nécrotique** de **grande taille > 1 cm**, entouré d'un **liseré purpurique**, sans lésions d'âge différent, d'apparition **aiguë** : diagnostic à la **biopsie** - **CIVD** : purpura extensif, ecchymotique et nécrotique - **Nécrose cutanée induite par l'héparine** : entre 5 à 25 jours après début de traitement, souvent localisé au point d'injection ➝ évocateur de **TIH de type 2** - **Déficit hétérozygote en protéine C ou S** : lésons purpuriques ou nécrotiques après une **prise d'AVK** dans les 10 jours - **SAPL** : thrombose mimant une vascularite - **Embols distaux de cholestérol** : patient athéromateux, après un geste endovasculaire ➝ Peut être accompagné d'une thrombopénie selon la cause

		Bilan étiologique de purpura vasculaire	- **Biopsie cutanée** avec **étude en IFD** (± microbiologie PCR) si suspicion de vascularite - Bilan biologique standard : **NFS, TP/TCA, créat, bilan hépatique, EPP** - Bilan immun : **ANCA, AAN, anti-ECT, anti-ADN, cryoglobulinémie** - **Dosage du complément** : CH50, C3, C4 - Recherche de **SAPL** : anticoagulant circulant lupique, Ac anti-cardiolipine, anti-β2GP1 - **Sérologies VIH, VHB, VHC, parvovirus B19 ± CMV, EBV** - Bilan rénal : **créatininémie**, **protéinurie des 24h, sédiment urinaire** - **RP** - En cas de fièvre : **hémocultures** répétées**, échographie cardiaque**